Aus der medicinischen Universitätsklinik zu Bonn.

Ueber

Complicationen bei Dystrophia muscularis progressiva.

Dissertation

bei der

Meldung zum Doktorexamen

der medicinischen Fakultät

der

Rheinischen Friedrich-Wilhelms-Universität

vorgelegt

im Februar 1893

von

Clemens Hötte

aus Münster.

BONN 1893.

Buchdruckerei Joseph Bach Wwe.

Unter dem Namen Muskelatrophie fasste man bis vor einigen Jahrzehnten einen Symptomenkomplex von Krankheiten zusammen, der sich zunächst nur dadurch kenntlich machte, dass bisher gut ausgebildete Muskeln mit normalen Funktionen einem allmählichen Schwunde anheimfielen. Mit dem Fortschreiten des Muskelschwundes ging natürlich Hand in Hand eine Abnahme des Kräftezustandes der befallenen Muskeln. Die Erkrankung blieb jedoch nicht lange auf ihren Ursprungsheerd beschränkt, sondern entwickelte sich allmählich weiter und weiter, so dass die Kranken schliesslich ein Bild der grössten Hülflosigkeit boten. Das Volumen der Muskeln nahm immer mehr ab, so dass zuletzt die gesammte Muskelsubstanz geschwunden schien, und teilweise nur Bindegewebsstränge von Fettgewebe durchwuchert an die gänzlich atrophierten Muskeln erinnerte.

Als Grund dieser Krankheitserscheinungen nahm man Ueberanstrengung der betreffenden Muskelpartien, angeborene Schwächezustände der befallenen Gebilde oder hereditäre Einflüsse an.

Weitere Untersuchungen und Forschungen liessen bald erkennen, dass mit der Muskelerkrankung häufig eine Erkrankung des Rückenmarks und Nervensystems verbunden war. Hierauf gestützt hatte bald ein Teil der Autoren sich dafür entschieden, dass die progressive Muskelatrophie stets eine Folge der Rückenmarkerkrankung

sei, während andere Forscher an der primären Erkrankung der Muskeln festhielten und die pathologischen Befunde des Rückenmarks und der peripheren Nerven für sekundär erklärten.

Man beschäftigte sich nunmehr genauer mit der Untersuchung dieser Krankheiten und die mikroskopischen Befunde liessen erkennen, dass neben der Muskelerkrankung sich häufig pathologische Veränderungen im Rückenmark zeigten, während dasselbe sich in anderen Fällen ganz normal verhielt.

Auf Grund dieser Befunde liess sich nun die Entscheidung treffen, dass es sich um 2 Krankheitsformen handele, um eine primäre Muskelatrophie, bei welcher pathologische Veränderungen im Rückenmarke nicht vorhanden sind, und um eine sekundäre, welche durch Erkrankung des Rückenmarkes und seiner leitenden Bahnen bedingt ist.

Mit der primären Muskelatrophie verbunden zeigte sich meist auch das Vorkommen von Hypertrophie, welche jedoch in der Regel sich nicht durch Kraftzunahme, sondern durch Kraftabnahme kennzeichnete, während in seltenen anderen Fällen die hypertrophischen Muskeln einer grossen Kraftentwicklung fähig waren. Diese Hypertrophie beschränkte sich aber gewöhnlich auf die Muskeln der unteren Extremitäten, besonders der Waden, war aber auch an der Schultermuskulatur besonders in den Infraspinati lokalisiert. Diese Hypertrophie ist bedingt durch Binde- und Fettgewebswucherung, sie stellt mithin keine eigentliche Hypertrophie, sondern eine Pseudohypertrophie dar.

Erb suchte nun diese Erscheinungen von Atrophie, Pseudohypertrophie und wahrer Hypertrophie, da sie doch ein und demselben Krankheitsbilde entsprechen,

unter einem gemeinschaftlichen Namen zu vereinigen und schlug zu diesem Zwecke den Namen „Dystrophia muscularis“ vor. Diese Bezeichnung hat fast allgemeinen Anklang gefunden und nach ihm wird die Krankheit nunmehr als Dystrophia muscularis progressiva bezeichnet. Sie lässt ihrerseits wieder verschiedene Formen und Typen erkennen, die uns jedoch hier nicht weiter beschäftigen sollen; ihnen allen aber ist das gemein, dass die Muskelfasern keine Degenerationsveränderungen zeigen, sondern dass sie ihre Querstreifung bis zu ihrem Untergange behalten.

Die Dystrophia muscularis progressiva tritt jedoch nicht immer nur in der Form auf, dass allein das Muskelsystem Veränderungen zeigt, sondern es treten bisweilen Complicationen auf, die uns weiterhin an der Hand einiger in der hiesigen Klinik beobachteten Fälle beschäftigen sollen.

1. Fall.

E. M. aus J. 9 Jahre alt.

Anamnese: Patient klagt seit seinem 6. Lebensjahre über Schwäche in den Beinen, so dass ihm das Gehen unmöglich wird. Die Eltern des Patienten sind gesund.

Die Geburt ist normal verlaufen, es war Kunsthülfe nicht erforderlich. Patient hat erst mit 18 Monaten laufen gelernt, während seine Geschwister schon mit 11 Monaten laufen lernten. Späterhin konnte er aber ganz gut gehen. Mit dem 5—6 Jahre bemerkten die Eltern bei dem Patienten Schwäche im Gehen, wie auch beim Aufrichten. Patient besuchte seit seinem 6. Lebensjahre die Schule, wo er ebenso gut lernte, wie seine Geschwister. Die anderen Kinder sind gesund.

An dem Patienten wurden ausserdem seit seiner Geburt Prominenzen an der Temporalgegend bemerkt; auch sollen beim zweiten Kinde solche Prominenzen vorhanden sein.

Status praesens vom 2. November 1892. Pat. kann aus sitzender Stellung sich nur mit Anstrengung erheben; beim Gehen zeigt sich starke Lordose der Wirbelsäule. Patient geht derartig, dass er die Oberschenkel dabei stark hebt und die Fussspitze beim Hin- und Hergehen beständig nach unten und hinten hält; dabei schwankt er sehr stark und zwar immer auf die Seite, auf welcher das Bein aufgesetzt wird.

Betreffs der Kopfbildung ist zu bemerken, dass über den Ohren beiderseits eine starke Auftreibung der Knochendecke sich findet, die wohl an der stärksten Ausbuchtungsstelle 1 cm im Durchmesser zeigt. Sie geht nach hinten bis an den hinteren Rand des Ohres, nach vorn bis zum Lidwinkel. Ueber dieser Ausbuchtung befindet sich eine leichte Furche, oberhalb welcher wieder eine starke Prominenz folgt; die Hinterhauptsschuppe ist stark vorgewölbt. Auf dem Kopfe befinden sich ferner mehrere längliche Narben von 4—6 cm.

Die Wadenmuskulatur ist stark entwickelt und fühlt sich kolbig an.

Der Fuss steht in Spitzfussstellung: das Fussgelenk kann bis zur Horizontalen mit geringer Kraft gebeugt werden, weiter allerdings nicht. Die Plantarflexion ist viel stärker ausübbar.

Der Unterschenkel misst an Umfang rechts $25^3/_4$ cm, links $27^1/_2$ cm.

Die Oberschenkelmuskulatur ist mässig entwickelt; das Bein kann im Liegen nicht von der Unterlage erhoben werden.

Der Patellarreflex ist beiderseits nicht vorhanden.

Der Plantarreflex ist beiderseits lebhaft.

Der Achillessehnenreflex ist nicht auszulösen.

Der Cremasterreflex ist nicht deutlich.

Der Bauchreflex ist lebhaft.

Mm. glutaei sind kräftig entwickelt, während die Lumbalmuskulatur ziemlich atrophisch ist. Infraspinati sind jedenfalls nicht atrophisch, aber auch nicht hypertrophisch.

Die Muskulatur des Vorderarms ist gut entwickelt, besonders die Extensoren, auch die Ulnarismuskulatur. Die Supinatoren sind schwach entwickelt, aber noch deutlich nachweisbar.

Die Muskulatur des Oberarms ist sehr schwach entwickelt, besonders der Biceps.

Triceps und Deltoides sind nicht atrophisch, sondern normal entwickelt; ebenso ist ihre Kraft normal.

Die Mm. pectorales sind in ihren unteren und mittleren Partieen deutlich atrophisch, ihre Kraft ist sehr gering.

Die Wülste der Serrati sind ziemlich stark prominent, hypertrophisch.

Die Zunge wird grade herausgestreckt; am Trigeminus ist nichts Abnormes.

Die Pupillen sind beiderseits gleich weit und reagieren gut.

Der Supinatorreflex ist vorhanden.

Der Tricepsreflex ist nicht deutlich ausgebildet.

An den Beinen befinden sich verschiedene ziemlich umfangreiche Narben, die durch Verwundungen beim Fallen entstanden sind.

An Herz, Lungen und Nieren findet sich nichts Abnormes.

Ueber den Temporaltuberantien gemessen beträgt das Kopfmass 54 cm.

Linker Oberarm	misst 17,5 cm	an der dicksten Stelle.
Rechter „	„ 17,25 „	
Linker Unterarm	„ 19,0 „	
Rechter „	„ 18,5 „	
Linker Oberschenkel	misst 30,0 cm	in der Mitte.
Rechter „	„ 31,0 „	

Bei der Untersuchung mit dem galvanischen Strom ergiebt sich im Deltoides, Pectoralis und Biceps keine verlangsamte Zuckung. Auch bei längerm Liegen bei ziemlicher Kälte stellen sich keine fibrillären Zuckungen ein, trotzdem der Panniculus adiposus nicht besonders stark entwickelt ist. — Auch an den Oberschenkeln zeigen sich keine verlangsamten Zuckungen.

Bei Anwendung des faradischen Stromes ist der Supinator longus beiderseits bei direkter Reizung contrahierbar.

2. und 3. Fall.

Die Brüder H. M., 9 Jahre, und K. M., 7 Jahre alt aus O.

Gemeinsame Anamnese: Der Vater der Kinder ist gesund, während die Mutter sich schwach fühlt, im übrigen aber auch gesund ist. Die Grossmutter väterlicherseits ist an Phthise gestorben; sonst sind keine Schwindsuchtsfälle und Nervenkrankheiten in der Familie vorgekommen. Die Patienten haben noch 5 Geschwister, von denen 4 jünger als sie selbst sind; sie sind gesund; gestorben sind keine Geschwister.

Die Geburt beider Kinder verlief angeblich ganz normal; beide lernten mit $1^1/_2$ Jahren laufen, doch vermochten sie schon damals nicht, sich allein vom Boden

zu erheben. Allmählich stellten sich immer grössere Beschwerden beim Gehen ein, doch ermüden sie angeblich nicht leicht. Treppensteigen, Springen und Aufrichten aus gebückter Haltung sind nur schwer möglich. Der Gang ist watschelnd. — Sonst sollen beide Kinder gesund sein, doch leidet H. viel an Kopfschmerzen.

H. lernt ziemlich gut, K. sehr schlecht.

Status praesens des H.: Er ist nicht besonders gut genährt, die Rippen sind durch die Haut deutlich erkennbar.

An der Kopfbildung fällt auf, dass die Occipitalschuppe deutlich vorsteht, und dass zwischen Stirn- und Scheitelbeinen sich eine etwa 3 cm breite Querfurche befindet. Es besteht leichter Clinocephalus. Das Gesicht ist etwas assymetrisch, die linke Hälfte ist in der Wangengegend etwas voller als die rechte. Die rechte Naso-labialfalte ist besonders beim Lachen nur sehr wenig ausgeprägt. Die Stirn wird beiderseits gleichmässig und mit ziemlicher Kraft gerunzelt. Die Masseteren sind beiderseits normal und nicht hypertrophisch. Die Zunge ist ebenfalls normal und rechts ist ein kleiner Lappen oberflächlich abgeschnürt und prominent. — Pfeifen, Seitwärtsbewegen des Mundes, Augenschluss, die Kraft der Gesichtsmuskeln überhaupt ist ganz normal.

Die Beugung des Kopfes nach vorn geschieht mit geringer, nach hinten mit grosser Kraft. Der Sternocleido-mastoideus ist etwas schwach entwickelt.

Deltoides ist beiderseits ziemlich dünn, aber auffallend fest anzufühlen. Die Hebung der Arme geschieht rechts etwas mehr als links. Auffallend ist das Hervortreten der Humerusköpfe in der Achselhöhle beim Heben der Arme.

Biceps ist sehr atrophisch und zeigt minimale Kraft.

Triceps ist beiderseits dicker, aber auch nur von geringer Kraft.

Beide Arme werden im Ellbogengelenk etwas mehr als normal gestreckt, so dass Ober- und Unterarm einen erhabenen Winkel bilden.

Supinatores longi sind nur sehr schwach entwickelt.

Der Unterarm ist gegenüber dem Oberarm viel stärker entwickelt und entspricht dem normalen Umfang. Das Beugen und Strecken der Hand ist aber nur mit geringer Kraft möglich.

Der Handdruck wie auch die kleine Handmuskulatur ist normal, ebenso die Streckung der Finger; jedoch sind die Endphalangen des Daumens wie auch der anderen Finger in einem Winkel von 45—90 Grad passiv überstreckbar.

Vom Pectoralis major sind nur die obersten clavicularen Partien bis zu den in der Höhe der 2. Rippe entspringenden Teilen erhalten.

Cucullaris ist in seinen obern Abschnitten normal, im mittlern und untern Teil atrophisch und lässt daher die medialen Ränder der Scapula vorspringen.

Serrati antici majores reagieren, sind aber offenbar schwächer und dünner als normal.

Infraspinati sind mässig atrophisch.

Latissimi sind vollständig atrophisch und stark geschwächt.

In Folge der schlechten Entwicklung der Rückenmuskeln fehlt die normaler Weise neben der Wirbelsäule vorhandene Prominenz.

Die Bauchmuskeln haben mittleres Volumen und kontrahieren sich beim Aufsitzen.

Sacrolumbalis ist beim Sitzen kaum prominent.

Glutaei sind von gutem Volumen.

Ileopsoas funktioniert zwar, doch kann das Bein beim Stehen nur etwa bis zur halben, horizontalen Höhe gehoben werden. Die Beugung im Kniegelenk geschieht mit herabgesetzter Kraft und scheint links etwas schwächer zu sein.

Quadriceps cruris funktioniert beiderseits so schwach, dass die Beine nicht gerade ausgestreckt gehalten werden können, sondern einen stumpfen Winkel von ungefähr 140° bilden. Dabei ist das Volumen der Oberschenkel geringer als normal.

Adduction, Abduction und Rotation im Hüftgelenk sind sehr schwach.

Die Unterschenkelmuskulatur ist etwas stärker im Vergleich zum Oberschenkel.

Die Plantarflexion gelingt gut, während die Dorsalflexion des Fusses sehr leicht zu überwinden ist und passiv nicht in normaler Ausgiebigkeit gelingt. Dagegen sind die Wadenmuskeln hypervoluminös und ziemlich kräftig.

Bei Bettlage werden die Füsse in leichter Varoequinusstellung gehalten.

Flexion der Zehen ist fast unmöglich, jedoch die Streckung nicht wesentlich eingeschränkt.

Die Reflexe sind an den Beinen normal, jedoch der Patellarreflex recht schwach; an den Armen sind keine auszulösen.

Herz und Lungen sind normal.

Die Haut ist deutlich marmorirt.

Der Patient geht mit starken seitlichen Schwankungen des Oberkörpers; die Fussspitzen werden dabei nach innen rotiert, die Beine gerade nach vorn statt nach vorn und aussen bewegt.

Die elektrische Untersuchung ergab im Deltoides, Pectoralis, Biceps, Quadriceps beiderseits keine langsame Zuckung.

Der Supinator longus ist beiderseits bei direkter Reizung mit dem faradischen Strom kontrahierbar.

Fibrilläre Zuckungen sind niemals beobachtet.

Der Schädelumfang beträgt $53^1/_2$ cm.

Linker Unterarmumfang beträgt	$15^1/_2$ cm	am untern obern Drittel.
Rechter „ „ „	$15^1/_2$ „	
Linker Oberarm- „ „	$13^1/_2$ „	
Rechter „ „ „	$13^1/_2$ „	
Link. Unterschenkelumfang beträgt	26 cm	dickste Stelle, 10 cm unter der Patella.
Rechter „ „ „	25 „	
Linker Oberschenkelumfang beträgt	25 cm	10 cm über der Patella.
Rechter „ „ „	25 „	

Status praesens des Bruders K.

Patient ist in gutem Ernährungszustand und anscheinend kräftig gebaut. Die Haut ist deutlich marmoriert.

Auch hier ist der Schädel nicht symmetrisch. Die Tubera frontalia stehen — links mehr als rechts — deutlich vor. Der Durchmesser von links vorn nach rechts hinten ist grösser als der entsprechende andere. Auch geht das Stirnbein nicht kontinuierlich in die gewölbten Seitenwandbeine über, sondern steht deutlich höher. Es besteht auch hier die Form des Clinocephalus.

Das Gesicht ist ein klein wenig unsymmetrisch. Die rechte Nasolabialfalte ist undeutlicher. Die rechte Wange hängt etwas herab, auch steht der rechte Mundwinkel etwas tiefer.

Stirnrunzeln führt der Patient nur schwer aus.

Vorwärtsbeugen des Kopfes geschieht mit geringer Kraft, Rückwärtsbeugen hingegen etwas kräftiger. Der Sterno-cleido-mastoideus ist dementsprechend nur mässig ausgebildet. Rotation des Kopfes ist gut möglich.

An der Zunge und den Gaumensegeln zeigt sich nichts Abnormes.

Deltoides ist von normalem Volumen, aber von geringer Kraftentfaltung.

Biceps ist an Volumen und Kraft gering.

Triceps erscheint nur wenig atrophisch, aber sein Widerstand ist leicht zu überwinden.

Supinator ist sehr atrophisch.

Die Unterarmmuskulatur ist recht voluminös.

Flexion und Extension der Hand ist etwas schwach, jedoch zeigt sich Hyperextension der linken Hand. Die Beugung der Finger ist von normaler Kraft, ebenso die Streckung und Spreizung der Finger ist gut möglich ; überhaupt scheinen an den kleinen Handmuskeln Veränderungen nicht zu bestehen.

Pectoralis major ist beiderseits von geringem Volumen, nur sind seine obern Abschnitte etwas stärker.

Cucullares zeigen ebenfalls in ihren obern Teilen normale Entwicklung, während die mittlern und untern Teile den Rand der Scapula deutlich vorspringen lassen.

Serrati sind nur schwach entwickelt.

Infraspinati sind normal, vielleicht etwas prominent. Latissimi sind kaum entwickelt.

Die Bauchmuskeln zeigen ein mittleres Volumen und funktioniren normal. Aufrichten aus der Rückenlage geschieht ohne Zuhülfenahme der Arme.

Die Glutaealgegend ist gut entwickelt.

Quadriceps zeigt beiderseits mittleres Volumen, und besonders bei Contractionen knollige Veränderungen. Die Kraft des Quadriceps und der Beuger des Oberschenkels ist leicht zu überwinden. Rotation im Hüftgelenk ist schwach.

Die Waden springen stark vor und ihre Kraft ist kaum zu überwinden. Der Fuss steht in Varo-equinusstellung.

Dorsalflexion ist in geringem Grade geschwächt, aber stark eingeschränkt.

Das Aufrichten aus sitzender Stellung am Boden ist unter Aufstützen der Hände auf die Kniee langsam möglich. Beim Gehen ergeben sich dieselben Erscheinungen, wie bei dem ältern Bruder.

Auch der elektrische Befund ist der gleiche. Der Umfang des Schädels beträgt 51 cm.

Der Umfang des linken Unterarms ist	$16^1/_2$ cm.	am untern obern Drittel.
„ „ „ rechten „ „	16 „	
„ „ „ linken Oberarms „	15 „	
„ „ „ rechten „ „	14 „	
Der Umfang des linken Unterschenkels ist	25 cm.	10 cm unter der Patella.
„ „ „ rechten „ „	25 „	
Der Umfang des linken Oberschenkels ist	$27^1/_2$ cm.	10 cm über der Patella.
„ „ „ rechten „ „	28 „	

4. Fall.

G. K. aus R. 19 Jahre alt.

Anamnese: Patient, der früher ganz gesund war, bemerkte vor $7^1/_2$ Jahren zuerst Schwäche im Rücken und in den Beinen, so dass er sich nicht mehr so schnell vorwärts bewegen konnte, als früher; insbesondere konnte er sich nur vom Boden aufrichten, indem er sich mit den Händen auf die Beine stützte. Allmählich konnte Patient nur noch mit dem Stocke gehen, und jetzt ist es ihm nur noch möglich, wenn 2 Personen ihn unterstützen, jedoch kann er ohne Hülfe stehen. Seit $2^1/_2$ Jahren fühlt Patient auch in den Armen Schwäche, die nach und nach immer stärker wurde, so dass er seit $1^1/_2$ Jahren die Arme nicht mehr heben kann.

Früher war Patient ebenso gesund wie seine Geschwister, auch lernte er ebenso gut. Ueber seine geistigen Fähigkeiten hat er nicht zu klagen. Eltern und Geschwister des Patienten leben und sind gesund.

Status praesens: Patient kann sich nicht aus der liegenden Stellung in die sitzende erheben. Er kann nur stehen, wenn man ihn aufgehoben hat, und es bildet sich dann eine ausserordentlich starke Lordose und Scoliose der Wirbelsäule. Patient geht dann wackelnd und schleift die Fussspitzen nach. Auch beim Sitzen zeigt sich eine starke Lordose der Wirbelsäule, und zwar beginnt dieselbe ziemlich plötzlich am 7. Brustwirbel; zugleich weicht sie stark scoliotisch nach links ab.

Die Form des Kopfes ist normal, an den Kopfnerven und im Gesicht ist nichts Anormales nachweisbar, nur besteht augenblicklich eine Parulis. Die Pupillen sind gleich und reagieren beiderseits gut.

Die Zunge ist, wie ja Macroglossie bisweilen vorkommen kann, sehr hypertrophisch; ihre Breite beträgt $7^1/_4$, bei einer Dicke von 1 cm. Die Bewegungen des Kopfes sind normal.

Die Nackenmuskulatur zeigt gewöhnliches Volumen und Kraft, jedoch sind die Sterno-cleido-mastoidei etwas dünner.

Deltoides ist seinem Volumen nach normal, jedoch ist seine Kraftleistung völlig aufgehoben. Er zeigt unter dem Acromion eine ringförmige Einschnürung, springt jedoch alsdann kolbig vor.

Der Biceps ist atrophisch und seine Kraft sehr gering.

Der Triceps ist ebenfalls schwach entwickelt, jedoch zeigt er grössere Kraft als der Biceps.

Der Supinator longus springt beim Beugen des Armes gut vor, jedoch ist seine Kraft gering.

Der Unterarm zeigt im Vergleich zum Oberarm ein besseres Volumen. Das Beugen der Hand geschieht mit normaler Stärke, während die Kraft bei der Streckung leichter zu überwinden ist.

Die Handmuskulatur zeigt eine ungewöhnlich starke Hypertrophie. Thenar sowohl als auch Hypothenar zeigen eine ausserordentliche Entwicklung. Auch die Interossei primi sind — besonders aber an der linken Hand — sehr voluminös. Eine Messung der Muskulatur der Thenar ergab — gemessen an der Furche des Daumenballens an der Volarseite bis zum 2. Metacarpus der Dorsalseite — links 12 cm, rechts 11 cm. Da die Funktion und Kraft der Muskeln in keiner Weise gestört sind, so handelt es sich also höchst wahrscheinlich um eine wahre Hypertrophie.

Die Pectorales sind atrophisch und ihre Funktion besonders an der linken Seite fast aufgehoben.

Die Rhomboidei und Serrati antici maj. funktionieren nicht mehr.

Der Infraspinatus ist rechterseits atrophisch, links jedoch nicht.

Cucullaris ist in seinem oberen Drittel beiderseits normal. Bei starker Abduction der Schultern springen die lateralen Ränder der Scapula schaufelförmig nach Aussen vor.

Sehr auffallend ist das Verhalten des Thorax; er zeigt nämlich eine ungewöhnlich starke trichterförmige Vertiefung am unteren Sternum, so dass sich der untere Teil des Sternum fast der Wirbelsäule annähert; es besteht also Trichterbrust.

Rectus abdominis und Psoas funktionieren schlecht. Die Oberschenkel können nicht gehoben werden.

Glutaei sind mässig entwickelt.

Oberschenkel ist stark atrophisch. Der Quadriceps zeigt abnorm starke knollige Verdickungen bei der Contraction.

Rechter Oberschenkel misst	30 cm.	in der Mitte.
Linker „ „	$31^1/_3$ „	
Rechter Unterschenkel misst	28 cm.	an der dicksten Stelle.
Linker „ „	29 „	

Die Wadenmuskulatur ist gut, wenn auch etwas dünner als normal; sie zeigt eine feste Consistenz. Die Schienbeinmuskulatur ist stärker atrophisch.

Beugung und Streckung der Unterschenkel wie auch der Füsse geschieht nicht mit normaler Kraft, nur funktionieren die Wadenmuskeln stärker.

Die elctrische Untersuchung der hypertrophischen Muskeln ergiebt normales Verhalten gegen-

über dem galvanischen und faradischen Strom. Auch die anderen Muskeln zeigen, soweit sie noch erregbar sind, keinerlei Entartungsreaktion.

Sensibilität, Herz und Lungen sind normal.

Die Reflexe entsprechen dem Volumen ihrer Muskeln. Fibrilläre Zuckungen sind nicht vorhanden. Ebenso fehlt Marmorirung der Haut.

Wenn wir nun die Complicationen, die bei der Untersuchung dieser Krankheitsfälle in den Vordergrund treten, betrachten, so finden wir, dass im Gegensatz zu der hochgradigen körperlichen Schwäche die intellektuellen Fähigkeiten keine Einschränkung erkennen lassen; nur soll in dem 3. Fall der kranke Knabe schlechter als sein älterer Bruder gelernt haben. Dieser Umstand scheint jedoch mit der eigentlichen Erkrankung nicht im Zusammenhang zu stehen, da die äussere Erscheinung und die ganze Aufführung des Patienten nicht die Berechtigung geben, den Schluss zu ziehen, dass seine geistigen Kräfte nicht auf einer normalen Höhe ständen.

In den meisten der von uns betrachteten Fälle machen sich ferner am Schädel Formveränderungen bemerkbar, die sich in verschiedener Weise zeigen. So sehen wir im ersten Falle Prominenzen an der Temporalgegend, während im zweiten Fall zwischen Stirn und Scheitelbeinen sich eine 3 cm breite Querfurche befindet. Im dritten Fall zeigt der Schädel eine assymetrische Form, indem die Tubera frontalia — links mehr als rechts — deutlich vorstehen.

Was die Sprech- und Schluckbewegungen angeht, so finden sich in unsern Fällen keine Störungen vor, sondern sämmtliche Patienten zeigen in dieser Beziehung ein normales Verhalten. Allerdings zeigt sich im 2. Falle

eine kleine Missstaltung der Zunge, indem nämlich an der rechten Zungenhälfte ein kleiner Lappen oberflächlich abgeschnürt ist, und im 4. Falle macht sich, wie die angegebenen Masse beweisen, eine starke Volumzunahme der Zunge bemerkbar, die sich hauptsächlich nur in die Breite erstreckt.

Besondere Betrachtung verdient auch noch die in unserm Falle konstatierte Volumzunahme der Handmuskulatur. Es handelt sich hier nicht um sicher nachzuweisende Pseudohypertrophie, sondern, wie bereits erwähnt, wahrscheinlich um wahre Hypertrophie der Muskeln. Diese Erscheinung ist um so auffallender, als in den bisher veröffentlichten Fällen eine ähnliche Beobachtung noch nicht gemacht worden ist, sondern man gerade an den Handmuskeln ein normales Verhalten vorgefunden hat.

Ausserdem verdient noch erwähnt zu werden das in unserm vierten Falle bereits oben angeführte Hervortreten einer starken Trichterbrust; dieselbe übt jedoch auf das sonstige Befinden des Patienten keinen nachtheiligen Einfluss aus.

Was nun die Complicationen der Dystrophia muscularis progressiva überhaupt angeht, so soll hier das etwaige Vorhandensein von anatomischen Veränderungen im Rückenmark und in den peripheren Nerven nicht besprochen werden, dagegen werden zunächst von manchen Autoren Veränderungen erwähnt, die auf eine Mitbeteiligung des Gehirns hindeuten.

So wird besonders oft eine geringe Entwicklung der Intelligenz angegeben. Indessen ist zunächst häufig — wie auch in unseren Fällen — nichts davon zu bemerken, ferner kommt aber auch in Betracht, dass Kranke mit primärer progressiver Myopathie gewiss oft

weniger intelligent erscheinen, weil sie nicht in die Schule geschickt und ihre Verstandeskräfte nicht geübt werden.

Indessen ist nicht zu leugnen, dass Complicationen mit solchen Störungen vorkommen können.

So vertritt Möbius[1]) die Ansicht, dass die Dystrophia muscularis progressiva mit dem centralen Nervensystem in inniger Verbindung stehe. „Er möchte daran festhalten, dass aus ätiologischen Gründen die Dystrophie nicht von den Nervenkrankheiten getrennt werden darf, weil sie im Gange der Vererbung oft als Transformation von Nervenkrankheiten, Irrsinn, Epilepsie u. s. w. auftritt". — Er verweist dabei auf 2 Beobachtungen Erbs,[2]) wo in einer neuropathisch stark belasteten Familie zwei Geschwister ohne jede nachweisbare Gelegenheitsursache an der Dystrophie erkrankten, während der Vater, Grossvater uud Bruder geisteskrank waren.

Eine Stütze für seine Ansicht will Möbius darin finden, „dass an den Kranken sich häufig anderweitige, vom Neryensystem abhängige Störungen finden, hydrocephalische Form, Assymetrie des Schädels, Schwachsinn, Convulsionen u. s. w."

Schon Duchenne hatte auf das Vorkommen von Schwachsinn und Idiotie bei der Pseudohypertrophie hingewiesen, und Langdon Down gibt an, dass in sämmtlichen von ihm beobachteten Fällen mehr oder weniger erhebliche geistige Schwäche bestanden habe. Auch Erb gibt an, dass er in einigen Fällen eine geringe geistige Begabung und eine mangelhafte Entwickelung der intellektuellen Kräfte beobachtet habe.

Westphal fand sogar in einem Fall, wo die Dys-

[1]) Schmidt's Jahrbücher. Band 203.

[2]) Archiv für klinische Medizin. Bd. 34. Beobachtung 7 u. 8.

trophia sich schon durch 3 Generationen hindurch vererbt hatte, ausgesprochene Paranoia.

Im Gegensatze hinzu hat man aber in den meisten Fällen — so auch in den unsrigen, — das Vorkommen von psychischen Strörungen nicht beobachten können, und in einigen dieser Fälle zeigten die Kranken oft grosse Intelligenz und Schärfe in ihrem geistigen Auffassungsvermögen.

Veränderungen der Pupillen scheinen ebenfalls mit der Dystrophie in keinem Zusammenhang zu stehen.

Dieselben reagiren in fast allen angeführten Fällen normal, und wenn auch einige Male eine Veränderung, und dann jedesmal eine Pupillenverengerung bemerkt wurde, so ist diese Erscheinung doch als eine äusserst seltene Complication aufzufassen, der wahrscheinlich andere Ursachen zu Grunde liegen.

In einigen seltenen Fällen stellen sich auch Sprechbeschwerden ein, welche sich dadurch bemerkbar machen, dass die Sprache lallend und undeutlich wird. Einmal ist sogar eine deutliche Lähmung eines Stimmbandes zu erkennen gewesen, jedoch ohne dass die Sprache selbst darunter gelitten haben soll. Auch Erb theilt in einem Falle Erschwerung der Zungenbewegungen mit. In andern Fällen zeigt sich die Zunge schlaff, gelblich verfärbt an einigen Stellen, und fasst zu gross für den Mund. So gibt Schumacher eine in der hiesigen Klinik gemachte Beobachtung an, dass ein Patient den Mund stets offen gehalten habe, und die Zunge meistens heraushängen liesse. Diese wenigen Beobachtungen lassen allerdings den Zweifel entstehen, ob in der That eine Betheiligung der Zungenmuskulatur an der alllgemeinen Muskelerkrankung vorkommen kann. Immerhin ist es aber noch fraglich, ob die Zungenaffektion eine Folge

der Dystrophie oder ein für sich bestehendes Leiden war. Wohl im Gegensatze zu diesen Beobachtungen zeigte sich in dem vierten von uns beschriebenen Falle, wie schon oben erwähnt, eine starke Volumzunahme der Zunge, die auf einer Vermehrung des interstitiellen Bindegewebes mit gleichzeitiger Fettentwickelung beruhte.

Schmerzen und Paraesthesien werden in der grössten Mehrzahl der Fälle nicht empfunden; nur bei einzelnen, wenigen Beobachtungen traten diese Erscheinungen auf. Es stellen sich dann in den Extremitäten ziehende und reissende Schmerzen ein, Kreuzschmerzen machen sich bisweilen bemerkbar, und geringe Anstrengungen können mit starkem, schmerzhaftem Ermüdungsgefühl verbunden sein. Die Schmerzen können sich auch, wenn sie auftreten, oft über den Bereich der atrophischen Muskeln hinaus erstrecken. Besonders häufig treten sie bei rasch verlaufenden Krankheitsformen und zu Beginn der Erkrankung auf; ihre Intensität ist zu verschiedenen Zeiten verschieden, sie verschwinden bisweilen, um nach längerer oder kürzerer Zeit wieder aufzutreten. — In dem von Lichtheim beobachteten Falle stellte sich nach eintägigen heftigen Schmerzen grosse Schwäche des rechten Armes ein, an die sich der Schwund der Muskulatur knüpfte. Nach einiger Zeit traten aufs Neue starke Schmerzen auf, denen ein weiterer Schwund der Muskulatur folgte. Die Ursache der Schmerzen liegt jedenfalls in den atrophischen Muskeln selbst, da diese durch die in ihnen vorgehenden Processe der Bindegewebswucherung- und contraction die sensiblen Nerven reizen und zerren. Wenn dann die Affektion der Muskeln zum Stillstande gelangt und der atrophische Vorgang sein Ende erreicht hat, indem sämmtliche Muskelbündel der Atrophie anheimgefallen sind, so hören auch die Schmerzen

auf, wenn nicht weitere Bindegewebskontractionen nachträglich noch den Process verlängern.

Im Anschluss an die Schmerzerscheinungen fällt noch ein Symptom auf, welches, wenn es sich zeigt, auf eine Mitbeteiligung der Nerven hinweist. Es sind dies Störungen der Sensibilität. Meistentheils ist dieselbe jedoch völlig intakt, und die Applikation von Reizen auf die Haut wird ganz normal empfunden. Auch das Temperaturgefühl und die Unterscheidung von Hitze und Kälte ist in keiner Weise gestört. Schultze fand allerdings in einem Falle sensible Störungen an circumscripten Stellen der rechten Hand und am linken Oberschenkel. Ob die Ursache der Sensibilitätsstörung in einer später sich einstellenden Affektion der Nerven liegt, oder ob sie zufällig mit der Dystrophie auftrat, lässt sich zunächst nicht entscheiden und dürfte wohl bei dem seltenen Auftreten von unwesentlicher Bedeutung sein.

In einigen Fällen unserer Krankheit wollen verschiedene Beobachter eine Erhöhung der Temperatur konstatiert haben. Diese fieberhafte Temperaturerhöhung könnte vielleicht ihren Grund in den Produkten des Stoffwechsels und der chemischen Umsetzung haben, die während des Processes in der Muskelsubstanz entstehen. Wenn jedoch der Process langsam und schleichend verläuft, oder wenn es sich bereits um hochgradige Atrophie handelt, so können diese Erscheinungen ausbleiben. Die Angaben anderer Beobachter aber gehen dahin, dass sich bald gar kein Unterschied in der Temperatur der erkrankten Muskeln von den gesunden Muskeln vorfindet, dass bald die Temperatur der erkrankten Muskeln vermindert ist; so führt Rosenthal einen Fall an, wo die Temperaturdifferenz 4° C. betrug. Die Erklärung für diese subnormale Temperatur können uns

die Forschungen in der Physiologie geben; diese lehren uns nämlich, dass die Muskelkontraktionen eine der ergiebigsten Wärmequellen für den ganzen Körper sind, und durch den Ausfall derselben liesse sich die Temperaturverminderung wohl erklären. Jetzt aber lässt sich die Frage aufwerfen, wesshalb tritt bei den hochgradigen Fällen von Dystrophie, wie sie in der Litteratur verzeichnet stehen, nicht jedesmal eine solche Temperaturherabsetzung ein? Die Frage lässt sich vorläufig nur damit beantworten, dass wohl bei dem Ausfall dieser normalen Wärmeproduktion ein kompensatorischer Ausgleich durch andere, Wärme bildende Organe stattfinden muss.

Ein Symptom, welches sich in einigen seltenen Fällen bemerkbar machte, mag hier auch Erwähnung finden, nämlich das Erscheinen diffuser Schweisse, die sich allerdings erst im spätern Verlauf des Leidens einstellten. In einem Falle traten sie zunächst nur an einer Seite auf, um sich jedoch später über den ganzen Körper zu verbreiten. Einen Grund für diese Erscheinung hat man nicht gefunden. — Friedreich, der zweimal die Gelegenheit hatte, bei Muskelerkrankung die anormale Schweissbildung zu beobachten, dachte zuerst an eine Beteiligung des Rückenmarks; alsdann aber der Sektionsbefund ergab, dass sowohl Rückenmark als auch Sympathicus keine pathologischen Veränderungen zeigten, gab er diese Ansicht auf; „vielmehr — so schreibt er — schien nur die Erklärung zulässig zu sein, dass es sich um collaterale Fluxionen gegen die Hautgefässe handelte, während bei dem rasch fortschreitenden Atrophierungsprocesse in den Muskeln eine grosse Zahl der feineren Muskelgefässe obliterierte."

Ob der Stoffwechsel in den Muskeln eine

pathologische Veränderung erleidet, lässt sich nach den vorliegenden Untersuchungen noch nicht mit voller Bestimmtheit feststellen. Einige Autoren geben an, dass der Harn bei der Untersuchung Veränderungen zeigt, die mit der Herabsetzung des Stoffwechsels in den Muskeln und mit den Affektionen des Muskelsystems im Einklang stehen. So fand man einmal Abscheidung von Kalksalzen, ein anderes Mal Vermehrung der Schwefelsäure, in einem dritten Falle machte sich eine auffallende Verminderung des Creatinins im Harn bemerkbar. Genaue Schlüsse lassen sich aus diesen vereinzelten Angaben nicht ziehen.

Bekannt ist ferner die so gewöhnlich auftretende Marmorirung der Haut. Der Grund dieser Erscheinung liegt in der durch die Atrophie bedingten Herabsetzung der Muskelthätigkeit, die bisweilen zur vollständigen Paralyse führen kann, und in der daraus resultirenden Störung der Blutcirculation. Eine weitere Folge des verlangsamten Rückflusses des Blutes ist das in einigen Fällen besonders an den Beinen auftretende Oedem. Die letztgenannte Erscheinung tritt jedoch nicht in den ersten Stadien der Krankheit ein, sondern wenn die Kranken bereits ihrem exitus letalis entgegen gehen.

Ein Symptom, welches nur von wenigen Autoren erwähnt wird, ist die Steifigkeit der Muskeln nach längerer Ruhe.[1]) Diese Erscheinung könnte wohl mit dem eigentlichen Krankheitsbilde in direktem Zusammenhang stehen. Denn da die Muskeln in Folge der Erkrankung sehr viele Fasern eingebüsst haben, so müssen die noch vorhandenen ein Uebermass von Arbeit

[1]) Berliner klin. Wochenschrift 87. Russ: Zur Lehre v. d. Dystrophie.

leisten. Bei der dann folgenden, lang dauernden Ruhe schreitet die Bindegewebswucherung weiter fort und kann, wenn die Muskeln wieder sich contrahiren sollen, Verminderung der Beweglichkeit und Steifheit hervorrufen.

Das Vorkommen der Entartungsreaktion hat sich in vereinzelten Fällen konstatieren lassen, während dieselbe in der Regel nicht nachweisbar ist. Erb hatte sogar das Fehlen der Entartungsreaktion bei der Dystrophie als regelmässige Erscheinung bezeichnet. Später hat er selbst in einem einzelnen Falle die Entartungsreaktion vorgefunden und sicher konstatiert. Ausserdem sind noch einige vereinzelte Fälle mit Entartungsreaktion beobachtet worden, die sich jedoch meist auf wenige Muskeln beschränkte. Das Auftreten der Entartungsreaktion scheint erst bei sehr weitgeschrittener Krankheit stattzufinden, so dass man vielleicht den Umstand als Erklärung anführen könnte, dass durch den Druck des schrumpfenden Bindegewebes eine Druckatrophie der peripheren Nervenstämmchen einträte, wodurch in gewissen Muskelfasergebieten die Entartungsreaktion bedingt würde. — Das Vorkommen der Entartungsreaktion steht also in unanfechtbarer Weise fest, aber das Verhältnis dieser Erscheinung zu den bisher beobachteten Fällen ist ein so niedriges, dass der Satz, den Erb aufstellt, völlig berechtigt erscheint, das Fehlen der Entartungsreaktion ist fast ausnahmslose Regel bei der Dystrophie.

An dieser Stelle möge noch einmal die bereits oben besprochene, in unserm 4. Falle konstatirte Hypertrophie der Handmuskeln Erwähnung finden, wo keine Pseudohypertrophie, sondern wahrscheinlich eine wahre Muskelhypertrophie vorlag.

Eine Folge der Krankheit, die nicht selten den Tod des Patienten verursacht, ist die Lungenerkrankung, die sich im weiteren Verlauf einstellen kann. Der Grund für den tötlichen Ausgang besteht nämlich darin, dass nach längerer Dauer der Krankheit dieselbe auch auf das Zwerchfell übergeht und es in Mitleidenschaft zieht. Das Zwerchfell wird dann insufficient, da auch hier Binde- und Fettgewebswucherung eintritt. Ist dasselbe hochgradig mitbeteiligt, so kann natürlich die Expectoration erschwert werden und die Zurückhaltung entzündlicher Sekrete stattfinden, was dann die wesentliche Todesursache bildet. In Folge der Lähmung des Zwerchfells ist dann nur noch die eine Möglichkeit übrig, dass durch die Thätigkeit der Scaleni und Intercostalmuskeln die Respiration weiterhin vermittelt wird.

Schultze fand an den Blutgefässen, besonders aber an den Arterien grösseren Kalibers ausgeprägte Veränderungen. Die Intima war ganz erheblich verdickt, so dass das Lumen innerhalb der Muskeln kaum mehr erkennbar war, und sogar an einzelnen Stellen war dasselbe völlig geschwunden, so dass sich hier vollständige Obliteration der Gefässe zeigte. Dieses Vorkommen der Gefässobliteration ist aber für das Grundleiden ohne wesentliche Bedeutung.

Den Complicationen, die sich am Schädel bemerkbar machen scheint bisher wenig Beobachtung geschenkt zu sein, wenigstens ist das Vorkommen diesbezüglicher Complicationen bei der Dystrophie nur in verhältnismässig wenigen Fällen ausdrücklich angeführt. Friedreich gibt in einem Falle an: Der Schädel ist sehr voluminös und erinnert an Hydrocephalus; der Breitendurchmesser ist im Verhältnis zum Längsdurch-

messer ungewöhnlich entwickelt, besonders die Tubera parietalia stehen weit von einander. — Schumacher führt 2 Fälle an, in denen die Stirn ziemlich stark vorgewölbt ist und das Occiput stärker nach hinten prominiert. — Bernhardt teilt in seinen Beobachtungen mit, dass bei einem seiner Patienten das Hinterhaupt in auffallender Weise hervorragte, und dass bei einem Bruder desselben, der ebenfalls an der Krankheit litt, auch der Kopf durch seine Grösse auffiel. Die Difformitäten der Schädel, die sich bei unseren Kranken zeigten, haben bereits oben Erwähnung gefunden. — Auch von einigen anderen Forschern werden Anomalien der äusseren Schädelbildung angeführt, die im Wesentlichen alle an die hydrocephalische Form erinnern; das Schädeldach ist meist auffallend voluminös und besonders die Stirn stark vorgewölbt.

Was die Beteiligung der sonstigen Knochen angeht, so kommen wegen der Atrophie der Muskeln häufig sekundär im weiteren Verlaufe dauernde Verkrümmungen der Wirbelsäule vor, die alsdann eine neue compensatorische Ausbuchtung wiederum hervorrufen können, so dass der Kyphose der Brustwirbel eine Lordose der Lendenwirbel gegenübersteht.

Eine eigenartige Complication von Atrophie der Muskeln verbunden mit Atrophie der Knochen giebt Friedreich an: Sehr ausgeprägte — so schreibt er — und merkwürdige Veränderungen fanden sich in einem seiner Fälle am Knochensystem vor. Sämmtliche Röhrenknochen der Extremitäten, obgleich aus guter, kompakter Substanz bestehend, zeigten bei einer von der Norm kaum abweichenden Länge, eine äusserst erhebliche, namentlich den Diaphysenteil betreffende Verminderung der Dicke, so dass z. B. die Oberschenkelknochen kaum den Umfang eines kleinen

Fingers erreichten. Das Periost war überall normal; nirgends befinden sich Spuren von Fracturen oder Infractionen. In geringerem Grade, aber entschieden beteiligten sich an der Atrophie auch die epiphysären Abschnitte und die Gelenkköpfe der Extremitätenknochen, deren Knorpelüberzüge stellenweise atrophisch, eingesunken, hie und da durch ein rötliches, faseriges Gewebe substituirt waren und dadurch in gewisser Beziehung an beim Malum senile sich findende Veränderungen erinnerten. In den Gelenkhöhlen fand sich nur wenig Flüssigkeit; nur die Kapsel des rechten Hüftgelenkes, welche sich ziemlich schlaff und erweitert zeigte, enthielt eine reichlichere Menge gelblicher Synovia. In analoger Weise, wie die Extremitätenknochen, boten auch die Schlüsselbeine, die Rippen, die Scham- und Sitzbeinäste das Bild einer concentrischen Atrophie. Dabei war das ganze Becken klein und nur wenig entwickelt, schräg, in seiner linken Hälfte mässig verengt, doch ohne Synostosen an den Symphysen.

Das linke Darmbein zeigt eine fast senkrechte Stellung. Beide Hälften des Kreuzbeins sind symmetrisch entwickelt. Die platten Knochen, wie die Darmbeine und Schulterblätter waren im Gegensatz zur erheblichen Länge des Gesammtskelettes verkleinert und so dünn, dass sie stellenweise geradezu durchscheinend erschienen. Die Wirbelsäule, welche bis herab zur Spitze des Steissbeines eine Länge von 56 cm besitzt, ist besonders in Brust und Lendentheil stark skoliotisch nach links verbogen, ermangelt einer kompensatorischen Ausbeugung nach der andern Seite, so dass sie einen einzigen grossen, mit der Convexität nach links gewendeten Bogen darstellt."

Ein ähnlicher Fall mit ähnlichen Erscheinungen ist

von Le Gendre[1]) mitgetheilt: „Die Knochen zeigten überall einen hohen Grad von Atrophie; indessen liess sich, wie der Verfasser ausdrücklich hervorhebt, dieselbe mit Rhachitis in keiner Weise verwechseln. Die compakte Substanz der platten Knochen bildete nur noch dünne Lamellen, während die spongiöse sehr wenig entwickelt und an einzelnen Stellen vollständig verschwunden war; so waren die Darmbeine in ihrer mittleren Partie vollkommen durchscheinend, und die äussere und innere Knochenlamelle berührten sich hier unmittelbar. Dasselbe Verhalten zeigte das Hüftgelenk. Die Ränder der Schambeine und die vordere Begrenzung der Darmbeine bildeten eine dünne Schneide. Die Röhrenknochen waren bei einer der Norm ziemlich entsprechenden Länge äusserst dünn."

Ob diese Anomalieen des Knochenskeletts mit dem Muskelschwund in näherer Reziehung stehen, lässt sich wohl so leicht nicht entscheiden; denn einmal sind diese beiden angeführten Formen die einzigen, die wohl in der Litteratur aufgezeichnet sein dürften, dann aber sind beide Fälle im Wesentlichen so übereinstimmend, dass wohl eine Zusammengehörigkeit der aufgetretenen Erscheinungen kaum ganz auszuschliessen ist.

Friedreich ist der Ansicht, dass die durch die Dystrophie der Muskeln bedingte Funktionsstörung und die fortdauernde Ruhe des Knochenskeletts keine Erklärung für die aufgetretenen Erscheinungen abgeben könne, er möchte vielmehr an eine neurotische Atrophie und einen abnormen Einfluss des Nervensystems denken. Er glaubt eine Stütze für diese seine Ansicht darin zu finden, dass sich in beiden Fällen das Schädeldach als auffallend

[1]) Friedreich: Ueber progressive Muskelatrophie § 216.

voluminös erwies, und das Gehirn eine ungewöhnliche Grösse und Derbheit zeigte.

Die Entscheidung über diese Ansichten dürfte nicht sehr leicht sein, zumal da keine mikroskopischen Befunde vorliegen.. Weitere genaue Beobachtungen und exacte Untersuchungen anderer Krankheitsformen sind wohl allein imstande, den wahren Grund dieser Erscheinung aufzufinden.

Auch die Gelenke zeigen bisweilen Veränderungen. Es kann zunächst durch die fortschreitende Dystrophie der Muskeln, z. B. durch den Schwund des Muskelgewebes auf der Beugeseite, die compensatorische Stellung des Gliedes aufgehoben werden, indem nämlich die Muskeln der Streckseite in so hohem Masse das Uebergewicht erlangen, dass sie allein eine Wirkung noch auszuüben vermögen. In umgekehrter Weise kann aber wiederum nach Schwund der Muskulatur eine Atrophie und Schrumpfung des an seine Stelle getretenen Bindegewebes erfolgen, so dass dieses in Folge des stärkern Zuges, den es durch seinen Schrumpfungsprocess ausübt, über die antagonistischen Muskeln das Uebergewicht erlangt. Der Spitzfussstellung und dem Klumpfuss, die häufig vorkommen, liegen solche Entartungs- und Schrumpfungsvorgänge zu Grunde. Es kann dann ein ähnliches Bild, wie bei der Ankylose sich zeigen.

Am Schlusse erfülle ich noch die angenehme Pflicht, Herrn Professor Schultze für die freundliche Unterstützung bei Anfertigung meiner Arbeit, sowie für die Durchsicht derselben meinen aufrichtigen Dank auszusprechen.

Litteratur.

Friedreich: Ueber progressive Muskelatrophie, über wahre und falsche Muskelhypertrophie. Berlin 1873.

Erb: Ueber die juvenile Form der progressiven Muskelatrophie und ihre Beziehungen zur sogenannten Pseudohypertrophie der Muskeln. Deutsches Archiv für klinische Medizin 1884.

Westphal: Ueber einige Fälle progressiver Muskelatrophie mit Betheiligung der Gesichtsmuskeln. Charité-Annalen 1886.

Schultze: Ueber den mit Hypertrophie verbundenen Muskelschwund und ähnliche Krankheitsformen. Wiesbaden 1886.

Buss: Zur Lehre von der Dystrophia musc. progressiva. Berliner klinische Wochenschrift 87.

Hitzig: Beiträge zu der Lehre von der progressiven Muskelatrophie. Berliner klin. Wochenschrift 88.

Erb: Dystrophia musc. progressiva Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde 1891.

Schumacher: Beitrag zur Casuistik der Dystrophia musc. progressiva. Bonn 1892.

Virchow-Hirsch: Jahresbericht über die Forschungen der gesammten Medizin. Berlin.

Schmidt's Jahrbücher der gesammten Medicin.

Lebenslauf.

Am 15. November 1869 wurde ich Clemens Hötte, katholischer Confession, als Sohn des Kaufmanns Clemens Hötte und seiner Frau Johanna, geb. Becks zu Münster in Westfalen geboren. Nachdem ich 4 Jahre lang die Elementarschule besucht, erlangte ich meine weitere Ausbildung auf dem Gymnasium meiner Vaterstadt. Nach bestandenem Abiturientenexamen wandte ich mich Ostern 1889 nach Freiburg, um mich dem Studium der Medizin zu widmen. Das folgende Wintersemester brachte ich in Würzburg zu; von hier bezog ich die Universität Marburg, wo ich nach zweisemestrigem Studium mich dem Examen der ärztlichen Vorprüfung unterzog. Im folgenden Sommer genügte ich in Berlin meiner Militärpflicht, wandte mich von dort nach Leipzig und im kommenden Sommer nach München. Im 8. Semester bezog ich die Universität Bonn, wo ich am 21. Januar 1893 das Examen rigorosum bestand.

Meine akademischen Lehrer waren:

In Freiburg: Baumann, Wiedersheim.

In Würzburg: Bonnet, v. Kölliker, Röntgen.

In Marburg: Gasser, Goebels, Greef, Külz, Melde, Zinke.

In Berlin: Güterbock.

In Leipzig: Birsch-Hirschfeld, Böhm, Döderlein, Karg, Urban, Thiersch.

In München: Angerer, v. Rothmund, v. Winckel, v. Ziemssen.

In Bonn: Dontrelepont, Koester, Krukenberg, Pelman, Saemisch, Schultze, Trendelenburg, Ungar, Veit.

Den verehrten Herren meinen besten Dank!